

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1921

THÈSE

N° _____

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'HÉMICRANIOSE

PAR

MADAME TOUSSAINT

Président : M. CARNOT, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1921

Faculté de Médecine de Paris

DOYEN.....

M. ROGER

PROFESSEURS.....

MM.

Anatomie.....
Anatomie médico-chirurgicale.....
Physiologie.....
Physique médicale.....
Chimie organique et chimie générale.....
Bactériologie.....
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....
Pathologie et Thérapeutique générale.....
Pathologie médicale.....
Pathologie chirurgicale.....
Anatomie pathologique.....
Histologie.....
Opérations et appareils.....
Pharmacologie et matière médicale.....
Thérapeutique.....
Hygiène.....
Médecine légale.....
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....
Pathologie expérimentale et comparée.....

NICOLAS
CUNEO
CH. RICHET
André BROCA.
DESGREZ
BEZANÇON
BRUMPT
MARCEL LABBE
RENON
LECENE.
LETULLE
PRENANT
DUVAL
POUCHET
CARNOT
LÉON BERNARD
BALHAZARD
MENETRIER
ROGER
ACHARD
WIDAL
GILBERT
CHAUFFARD
MARFAN
NOBECOURT

DUPRE
JEANSELME
PIERRE MARIE
TEISSIER
DELBET
LEJARS
HARTMANN
GOSSET
DE LAPERSONNE
LEGUEU
BAR
COUVELAIRE
BRINDEAU
J. L. FAURE
AUGUSTE BROCA
VAQUEZ
SEBILEAU

Clinique médicale.....

Hygiène et clinique de la 1^{re} enfance.....
Clinique des maladies des enfants.....
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'en-
céphale.....
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....
Clinique des maladies du système nerveux.....
Clinique des maladies contagieuses.....

Clinique chirurgicale.....

Clinique ophtalmologique.....
Clinique des maladies des voies urinaires.....

Clinique d'accouchement.....

Clinique gynécologique.....
Clinique chirurgicale infantile.....
Clinique thérapeutique.....
Clinique oto-rhino-laryngologique.....

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI
ALGLAVE
BASSET
BAUDOIN
BLANCHETIÈRE
BRANCA
CAMUS
CHAMPY
CHEVASSU
CHIRAY
CLERC
DEBRÉ
DESMARET

DUVOIR
FIESSINGER
GARNIER
GOUGEROT
GREGOIRE
GUENIOT
GUILLAIN
GUILLEMINOT
HEITZ-BOYER
JOYEUX
LABBE (HENRI)
LAIGNEL-LAVASTINE
LANGLOIS

LARDENNOIS
LE LORIER
LEMIERRE
LEQUEUX
LEREBoullet
LÉRI
LEVY-SOLAL
MATHIEU
METZGER
MOQUOT
MULON
OKINCZYC
PHILIBERT

RATHÉRY
RETTERRER
RIBIERRE
RICHAUD
ROUSSY
ROUVIERE
SCHWARTZ (A)
TANON
TERRIEN
TIFFENEAU
VILLARET

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et, qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR P. CARNOT

MÉDECIN DE L'HOPITAL BEAUJON
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Hommage respectueux.

A MON MAITRE

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LEREBoullet

*Hommage de respectueuse
reconnaissance et de
profond attachement.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MEIS ET AMICIS

Avant-Propos

Récemment, M. Léri présentait, à la Société Médicale des hôpitaux, un petit malade, chez lequel existait une hyperostose localisée à la moitié droite du crâne et de la face. Cette hyperostose était, à beaucoup d'égards comparable à celle, notée, il y a vingt ans, par MM. Brissaud et Lereboullet, dans les cas décrits par eux sous le nom d'hémicraniose ; et c'est à ce diagnostic que se rattacha M. Léri.

Ayant eu, grâce à l'obligeance de M. Léri, l'occasion de suivre ce petit malade, il nous a paru intéressant de grouper les faits actuellement publiés sous ce nom et d'en retracer rapidement l'histoire anatomo-clinique, sans nous dissimuler ce que ce groupement comporte encore d'incertitudes et d'obscurité.

L'idée de ce petit travail nous a été inspirée par M. Lereboullet qui a bien voulu nous aider de ses conseils. Nous le remercions ici tout spécialement pour l'aide qu'il nous a prêtée en cette occasion, ainsi que du bienveillant intérêt qu'il nous a toujours témoigné pendant nos études médicales. Nous remercions également M. Léri qui nous a permis d'examiner et de suivre dans son service le jeune malade dont nous donnons plus loin l'observation.

Historique

Dans un travail publié en juin 1903, dans la *Revue Neurologique*, le Professeur Brissaud et M. Lereboullet ont décrit, pour la première fois, un type particulier d'hyperostose, localisée exclusivement à un côté du crâne et de la face. A cette hyperostose, s'étaient joints, dans leurs deux cas, d'autres symptômes, dont l'explication anatomique fut donnée par l'autopsie de leur second cas. Dans celui-ci la céphalée, les vomissements, la cécité, etc., avaient fait porter pendant la vie le diagnostic de tumeur cérébrale. L'autopsie, outre l'hémi-hypertrophie crânienne avec hyperostose fronto-pariétale, montra des tumeurs multiples d'origine dure-mérienne avec base d'implantation ossifiée et ayant histologiquement la structure du sarcome angiolithique. La plupart de ces tumeurs avaient pris naissance à la face interne de la dure-mère au niveau même de l'hyperostose crânienne.

L'existence dans le premier cas de convulsions traduisant l'excitation corticale, a permis à MM. Brissaud et Lereboullet de comparer les deux faits et de discuter le mode de production de ces lésions osseuses

et dure-mériennes. Ils supposèrent que la dure-mère, ayant dès le jeune âge, en sa qualité de périoste interne, contribué au développement progressif de l'hyperostose, a eu, lorsque la période de croissance a été terminée, son activité orientée dans un autre sens. D'où la prolifération du néoplasme qui s'est lentement développé aux dépens de sa face interne dans le cas autopsié. Chez le premier sujet les auteurs admettaient que déjà des productions dure-mériennes, encore peu importantes, irritaient le cortex et produisaient les convulsions.

MM. Brissaud et Lereboullet n'avaient relevé dans la littérature aucun fait se rapprochant de leurs cas et permettant d'éclairer la production de ces curieuses lésions osseuses et dure-mériennes.

Toutefois, dès l'année suivante, Parhon et Goldstein publièrent un cas, cliniquement assez peu démonstratif, mais dans lequel ils relevaient l'existence associée d'une tumeur osseuse dans la région pariétale et d'un sarcome angiolithique, du volume d'une mandarine, déformant la région rolandique et développé aux dépens de la dure-mère au niveau de l'hyperostose.

En 1905, Parhon revenait avec Nadjede sur la question, dans un mémoire de la *Revue Neurologique*, et publiait un nouveau cas chez une femme hémiplégique, qui succomba quelques mois après un ictus, chez laquelle on put constater d'une part une hyperostose osseuse, dans la région frontale, d'autre part, profondément, une tumeur du volume de a

moitié d'une petite orange, développée à la face interne de la dure-mère et adhérant au crâne par l'intermédiaire de celle-ci. Aucun des deux cas de Parhon ne reproduisait l'aspect clinique des malades de MM. Brissaud et Lereboullet mais dans tous deux se retrouvait l'association de tumeurs osseuse et dure-mérienne.

En décembre 1907, Spiller rapportait deux cas qu'il dénommait hémicraniose, bien qu'ils soient, à certains égards, différents des cas initiaux. Il s'agissait de tumeurs acquises, peut-être consécutives à un traumatisme et qui, dans un cas tout au moins, était justiciable du traitement chirurgical. Dans les deux cas il y avait encore coexistence d'un épaississement crânien unilatéral et d'une tumeur de la dure-mère sous-jacente, repoussant et comprimant le cerveau. Nous reproduisons d'ailleurs assez au complet ces deux observations.

L'attention fut à nouveau attirée sur l'hémicraniose par M. Lereboullet à propos des faits de dysostose crânio-faciale héréditaire, présentés en 1912 à la Société Médicale des hôpitaux par M. Crouzon et dont le diagnostic pouvait être discuté avec l'hémicraniose.

Enfin, tout récemment, M. Léri a observé un enfant de 10 ans 1/2 atteint congénitalement d'hyperostose crânio-faciale localisée à la moitié de la tête, sans symptômes convulsifs secondaires et qu'il a, en raison de sa localisation unilatérale, fait rentrer dans le cadre de l'hémicraniose. Nous avons nous-

même pu observer, ce jeune malade et préciser chez lui les caractères de l'affection.

Tous ces faits, quelque différence qu'il y ait entre les uns et les autres, sont caractérisés par l'existence d'une hyperostose localisée d'un seul côté du crâne et affectant la sphère du trijumeau. Elle paraît s'accompagner, au bout d'un temps plus ou moins long, de manifestations cliniques diverses, liées au développement secondaire d'une néoplasie méningée. Les autopsies pratiquées ont toutes montré l'association de l'hyperostose osseuse et d'une tumeur dure-mérienne sous-jacente. Il y a là un ensemble de caractères, qui nous a paru justifier leur groupement dans un même ensemble morbide auquel convient la dénomination d'hémicraniose proposée par Brissaud et Lereboullet. Avant d'en aborder la description nous croyons devoir reproduire les diverses observations.

Observations

OBSERVATION I

(Personnelle. — Malade présenté par M. Léri à la Société Médicale des hôpitaux, 29 octobre 1920)

M. F..., âgé de 10 ans $\frac{1}{2}$, a présenté, dès la naissance, une *hyperostose pariétale postérieure droite*, dont le volume, presque stationnaire au début, s'est accru notablement depuis un an. L'augmentation s'est faite progressivement et sans provoquer de douleurs ; en même temps sont apparues deux autres tuméfactions plus antérieures que nous décrirons dans un instant.

Les *antécédents héréditaires* du malade signalent une mère morte 5 ans auparavant de tuberculose. A part le malade, né à terme, en position normale, elle n'a eu qu'une fille bien portante âgée de 6 ans ; elle n'a pas eu de fausses-couches. Le père est en très bonne santé.

Comme *maladies antérieures* du malade, on relève une rougeole à l'âge de 4 ans, une coqueluche remontant à un an.

C'est un garçon bien bâti ; ses deux dentitions se sont faites normalement. Il ne présente pas de traces de rachitisme. Mais son état psychique est médiocre, la mémoire est mauvaise ; il sait lire et écrire, mais il suit difficilement la classe des enfants de deux ans plus jeunes que

lui. Son caractère est facile et régulier ; il est calme, doux, non irritable.

Le crâne très asymétrique est hautement soulevé du côté droit. Il s'agit d'une *hyperostose unilatérale*, inégale, décomposable en *trois bosses*. Une *bosse postérieure*, la plus volumineuse occupant la région pariétale postérieure (diamètre 11 cm., hauteur de 3 à 4 cm.) ; une *bosse moyenne*, plus petite et plus plate, soulevée d'un centimètre à peine ; une *bosse antérieure*, oblongue, descendant jusqu'au rebord orbitaire. Ces bosses, de consistance nettement osseuse, sont situées à droite de la ligne médiane, leur consistance est lisse et régulière ; elles sont recouvertes d'un cuir chevelu normal. L'examen de la face révèle une très légère hypertrophie du maxillaire supérieur et de l'os malaire du côté droit.

L'examen radiologique confirme la nature osseuse de ces déformations et révèle en plus une augmentation d'épaisseur de la région fronto-pariétale ainsi qu'une hyperossification des choanes et des parois des sinus.

On ne trouve ni trouble moteur ni sensitif dans le domaine du trijumeau, mais par contre les organes des sens sont affectés. On note en effet :

1° Une diminution de l'acuité auditive et osmique du côté droit. 2° Des troubles visuels marqués. L'acuité visuelle, normale à gauche, est à droite de 0,2 sans verre et de 0,4 après correction de l'astigmatisme ($75^\circ + 1$). Le champ visuel est légèrement rétréci en dehors pour l'œil droit seulement. L'examen ophtalmoscopique ne révèle ni stase ni atrophie papillaire. Pupilles normales. Comme trouble moteur intéressant la musculature externe de l'œil, on signale en dehors d'une parésie nette du droit externe droit (perceptible par l'examen au verre rouge), un trouble curieux de l'association des yeux dans le regard latéral : à savoir que l'œil qui regarde en dedans s'élève, la pupille se mettant sur un plan supérieur à celui

de la pupille opposée. Cette élévation est très prononcée pour l'œil droit, à peine notable à gauche.

Pas de troubles des divers autres appareils examinés systématiquement.

La réaction de Wassermann est négative et le liquide céphalo-rachidien normal.

Le malade suivi a été soumis au traitement radiothérapique. Une séance est faite chaque semaine au niveau des déformations crâniennes depuis trois mois environ. Il nous a semblé, et la famille du malade est affirmative à ce sujet, que la bosse moyenne a légèrement diminué de volume, mais cette observation est trop récente pour que l'on puisse se prononcer de manière formelle.

OBSERVATION II

(Brissaud et Lereboullet)

Revue Neurologique, juin 1903

F. S... fut examiné pour la première fois par le professeur Brissaud et par notre maître M. Lereboullet, en 1900. Le malade, qui avait alors 24 ans, venait consulter pour des crises comitiales. On eut immédiatement l'attention attirée par une *hemi-hypertrophie crâniennne* que nous décrirons plus loin.

Ce malade, né à terme, n'a pas d'accidents syphilitiques ni tuberculeux dans ses antécédents. Sur des photographies prises quelques mois après la naissance du malade, on peut déjà remarquer un développement inégal des deux régions frontales ; la gauche étant notablement plus développée que la droite. L'augmentation de volume fut progressive, lente et non douloureuse.

F. S... fut bien portant jusqu'à l'âge de 20 ans. Il eut alors une *première crise convulsive* nocturne avec perte de connaissance, morsure de la langue, pas de miction involontaire, et suivie d'un sommeil calme. Il eut une seconde crise six mois plus tard. Puis après une autre période de six mois les crises se rapprochèrent, survenant en 1901 tous les 4 mois, en 1902 toutes les six semaines. Ces crises étaient toutes semblables à la première, survenant indifféremment le jour ou la nuit. Traité d'abord par les pilules de Meglin, puis par 6 gr. de bromure par jour, les crises ne se reproduisirent plus, mais furent remplacées par de petites absences, obligeant le malade à quitter les objets qu'il tenait. L'état général restait excellent.

L'*exostose fronto-pariétale* que nous avons signalée consistait en une saillie notable de la région ; à sa partie postérieure, cette saillie s'arrêtait brusquement en avant de l'occipital, et cessait aussi brusquement sur la ligne médiane ; en avant et en dehors elle diminuait progressivement. Outre cette hyperostose on constatait également une *bosse frontale sus-orbitaire*. Le reste de la face semblait indemne, on ne notait qu'une petite exostose sur la partie latérale du nez, développée aux dépens du maxillaire supérieur gauche.

La face inférieure était très légèrement asymétrique, non à l'état de repos, mais dès que le malade parlait ou écartait les lèvres, celles-ci semblaient plus attirées du côté gauche.

Le malade accusait fréquemment une lourdeur de tête sans jamais présenter de céphalée ni de vomissements. Son examen ne révélait, d'ailleurs, aucun autre symptôme objectif. Pas de troubles moteurs, ni sensitifs. Pas de modification des réflexes, vision bonne. Le malade disait mieux voir à gauche ; mais l'examen des yeux n'a révélé aucune lésion ophtalmoscopique ; les deux yeux présen-

taient une légère hypermétropie, le gauche était astigmaté.

Continuant son traitement bromuré, le malade resta relativement bien portant jusqu'en 1912. Il avait très rarement des crises convulsives, assez fréquemment des absences.

En 1912, il eut un grave accident de voiture qui fut cause de violentes contusions du thorax et de la tête. Il s'en remit rapidement, mais quatre semaines plus tard le malade s'alitait pour violents maux de tête, crises convulsives, légères, mais fréquentes et grande asthénie.

Pendant une semaine il resta somnolent, présentant en outre des troubles visuels marqués, car le malade s'est aperçu qu'il ne pouvait plus lire. Il mourut sans qu'il fut possible de pratiquer l'autopsie.

En résumé, il s'agit d'un malade présentant depuis l'enfance une hyperostose fronto-pariétale gauche, ayant fait à vingt ans des crises convulsives se répétant à plus ou moins long intervalle et enfin étant mort accidentellement, mais avec des symptômes permettant de suspecter l'existence d'une tumeur cérébrale.

OBSERVATION III

(Brissaud et Lereboullet)

Revue Neurologique, juin 1903

Marie P... fut examinée et suivie par le professeur Brissaud et par M. Lereboullet en mars 1899, à l'hôpital St-Antoine. Elle présentait, d'une part, une *hémihypertrophie crânienne droite* remontant à l'enfance, et d'autre

part, des signes évidents de *tumeur cérébrale* dont le début datait de deux ans et demi.

De santé habituellement bonne, sans *antécédents héréditaires* ni personnels, non syphilitique, elle avait, en 1897, été prise de vomissements bilieux, auxquels, quelques semaines plus tard, vint se joindre une céphalée progressivement croissante. Vomissements et céphalée s'atténuèrent au bout de quelques mois, mais bientôt apparurent des troubles oculaires, caractérisés à la fois, par un strabisme intermittent et une diminution progressive de la vision qui en moins de six mois entraîna la cécité complète. L'état général était resté bon, la marche possible, à part l'hésitation résultant de la cécité.

Outre les symptômes accusés par la malade (céphalée vive et paroxystique partant de la nuque pour arriver au front, vomissements fréquents et faciles), on fut frappé par l'exophtalmie extrêmement accusée de la malade et par l'hémi-hypertrophie crânio-faciale sur laquelle nous reviendrons.

L'examen ne révélait aucun trouble objectif de la mobilité et de la sensibilité. La malade n'a d'ailleurs jamais eu de phénomènes convulsifs ou paralytiques. Les réflexes rotuliens étaient normaux. Il n'y avait pas de troubles de l'intelligence. La parole était un peu lente et triste, mais correcte : tout au plus la malade accusait-elle quelques légers troubles de la mémoire. L'examen des yeux montrait une double stase papillaire avec papilles très œdématisées, abolition des réflexes, la malade ayant à peine quelques perceptions lumineuses. Un examen ultérieur n'a fait que confirmer l'existence d'une *névrite optique œdémateuse bilatérale*.

Vue de face, la malade présentait une *hémi-hypertrophie crânio-faciale manifeste*. Peu marquée mais nette au niveau des maxillaires supérieurs et inférieurs, l'hypertrophie était plus accusée au niveau du front où l'on



voyait une forte saillie sus-orbitaire du côté droit, saillie s'arrêtant exactement à la ligne médiane. Il existait, en outre, une exostose volumineuse normalement cachée par la chevelure abondante de la malade, occupant toute la région fronto-pariétale droite et y formant une bosse énorme. Tumeur dure, non douloureuse et d'ailleurs fort ancienne car la malade la faisait remonter à l'âge de trois ans, l'attribuant à une chute qu'elle aurait faite de son berceau.

On a constaté enfin au niveau de la voûte palatine une petite exostose du volume d'une amande, aplatie, et semblant exactement médiane.

L'examen complet de la malade n'a rien révélé en dehors des symptômes que nous venons d'énumérer.

L'évolution ultérieure a confirmé le diagnostic de *tumeur cérébrale*. La céphalée, d'abord rare, est devenue plus fréquente, accompagnée de vomissements sans grands efforts. Dans les périodes de vomissements abondants et de céphalée vive, la malade restait couchée, indifférente à ce qui l'entourait ; dans les périodes d'accalmie, elle circulait et ne présentait pas de troubles appréciables de la marche.

Peu à peu la malade s'est cachectisée, les périodes de céphalée et de vomissements devinrent plus fréquentes et plus longues. La malade, de plus en plus apathique, se nourrissait à peine. Puis elle tomba dans l'apathie complète, ayant des vomissements incessants et restant à gémir sourdement. La malade mourut en décembre 1899.

L'autopsie a montré l'existence d'une double lésion osseuse et méningée, expliquant les symptômes observés. Il n'y avait d'ailleurs rien aux autres organes ; le cœur et les poumons étaient sains, il n'y avait pas de tuberculose.

Le crâne séparé à la scie s'enlevait facilement du côté gauche, mais du côté droit (côté de la bosse frontale), des

végétations nombreuses adhérentes à l'os empêchant la séparation du crâne et de la dure-mère. On fut forcé de couper le cerveau transversalement et de l'enlever avec le crâne.



Coupe transversale montrant la tumeur développée à la face interne du crâne au niveau même de l'hyperostose

La tumeur et la base du cerveau furent alors facilement extirpés et l'on constata que la tumeur avait son

point d'implantation principal sur la dure-mère, aux limites de l'étage orbitaire et de la fosse temporale, plus particulièrement près de la selle turcique. Prenaient en outre attache sur la dure-mère à ce niveau quelques petites tumeurs isolées. L'étage orbitaire du crâne, dont la dure-mère se détachait facilement, présentait de plus un aspect épineux assez spécial surtout du côté droit.

La tumeur s'énucléait facilement ; elle était du volume d'une mandarine à surface irrégulière, hérissée de saillies, comme cloutée. Des concrétions crétacées et dures existaient surtout à la base d'implantation, nullement à la périphérie. Quelques veines rampaient à sa surface. Une zone d'enkystement s'était formée dans le tissu cérébral, dont la substance grise refoulée constituait une mince enveloppe facilement décollable.

La tumeur occupait une vaste loge, repoussant en avant et en dedans le lobe frontal, en arrière et en dehors le lobe temporal. L'ensemble était dévié nettement à gauche, refoulant l'hémisphère gauche.

Outre cette tumeur, toute la face interne de la dure-mère droite était parsemée de formations néoplasiques, petites et grosses, ayant l'apparence du sarcome angiolithique, la plupart calcifiées à leur base d'implantation dure-mérienne.

A la face interne de la calotte crânienne, on percevait à gauche, en passant le doigt, quelques aspérités et crêtes osseuses, rappelant un plan en relief géographique.

A droite l'aspect était beaucoup plus spécial. A la face interne du pariétal, à un centimètre de la ligne médiane, on trouvait une dépression à rebord externe falciforme, allant en s'estompant progressivement du côté interne ; sur son bord externe on voyait deux petites tumeurs de la dure-mère d'ailleurs épaissie.

Plus en avant et en dehors, à la face interne et au-

dessus de l'écaille du temporal, il existait de nombreuses aspérités irrégulières, formant un quadrillage spongieux ; aspérités dures, osseuses, au niveau desquelles la dure-mère adhérente était amincie.

Autour de ce quadrillage osseux on trouvait de petites tumeurs dure-mériennes du volume d'une lentille, sessiles ou pédiculées.

En avant, immédiatement au-dessus de la tranche de section, c'est-à-dire au niveau de la partie moyenne du frontal, à deux centimètres au-dessus de l'arcade orbitaire, on voyait quatre tumeurs du volume d'une noisette ou d'une noix, rappelant l'aspect de la grosse tumeur de la base et au niveau desquelles il était impossible de séparer la dure-mère de l'os. Au même niveau, sur la face latérale droite de la faux se trouvaient deux tumeurs isolées, dont la plus considérable atteignait le volume d'une noix et avait à sa base d'implantation très vasculaire une plaque calcaire. De semblables tumeurs à base indurée et calcifiée se voyaient à la partie postérieure de la faux siégeant également à droite.

La moitié postérieure de la calotte, d'ailleurs beaucoup moins malade, présentait toutefois, à sa face interne, des deux côtés, une série d'épines vives, auxquelles répondaient à la face interne de la dure-mère une série d'aspérités ; on y trouvait, en outre, quelques tumeurs pédiculées de petit volume.

Le cerveau se moulait sur la cavité crânienne ainsi modifiée. On trouvait dans la partie antérieure du lobe frontal une série de dépressions correspondant au grillage osseux signalé ; il présentait en outre, au niveau du tiers postérieur de la première frontale, une saillie qui venait s'enfoncer dans la dépression endocrânienne répondant à la partie postérieure de l'exostose fronto-pariétale.

La face externe de l'hémisphère droit et sa face interne tant en avant, au niveau du lobe frontal, qu'en arrière,

au niveau du lobe occipital, étaient creusées de cavités répondant exactement aux tumeurs de la face interne et de la faux.

Histologiquement, les tumeurs dure-mériennes correspondaient exactement à la description du sarcome angiolithique, avec calcification des parois des vaisseaux plus ou moins altérés : les angiolithes étaient surtout nombreux à la base d'implantation de chacune des tumeurs.

OBSERVATION IV

(Parhon et Goldstein)

Spitalul n° 3, 1904

Il s'agit d'une femme de 55 ans qui entre à l'hôpital pour une *hémiplegie gauche*.

On manque de renseignements sur ses antécédents héréditaires et personnels, sa mémoire laissant beaucoup à désirer. Sa paralysie daterait d'environ huit ans.

Dans la région *pariétale antérieure* droite la malade présente une tumeur ronde du volume approximatif d'une noix. Il n'est pas question d'exostose sus-orbitaire qui, si elle existait, n'était pas suffisamment apparente pour attirer l'attention. Les membres du côté gauche présentent l'attitude habituelle d'un hémiplegique avec atrophie plus prononcée au membre supérieur qu'au membre inférieur. Pas de troubles sensitifs, ni sensoriels. Les réflexes tendineux sont exagérés. On trouve du clonus et le signe de Babinski. Pas de signes de tumeur cérébrale.

La malade meurt à la suite d'une pneumonie.

La dissection de la calotte crânienne montre l'existence d'une *tumeur osseuse* qui proémine à l'extérieur formant l'exostose décrite plus haut, ainsi qu'à l'intérieur du crâne. A la coupe, la tumeur osseuse apparaît formée de tissu osseux, dur et compact. En examinant le cerveau on constate une dépression située dans la zone rolandique exactement sous l'endostose de la calotte. A ce niveau, la dure-mère paraît être très adhérente au cerveau. La section longitudinale du cerveau met en évidence l'existence d'une *tumeur adhérente* à la dure-mère du volume d'une mandarine et qui intéresse la zone de Rolando et une bonne partie du lobe frontal. La tumeur qui est bien circonscrite ne fait pas du tout corps avec le cerveau.

D'après l'examen microscopique, la tumeur est un sarcome angiolithique ainsi que dans les autres cas.

OBSERVATION V

(Parhon et Nadjede)

Revue Neurologique, 15 novembre 1905

Il s'agit d'une malade de 63 ans, qui entre à l'hôpital pour une fracture du col fémoral droit. Quelques mois plus tard, étant encore à l'hôpital, elle eut un ictus avec perte de connaissance. Elle resta avec une *hémiplégie gauche* qui s'amenda au bout de quelque temps. Son état mental s'altéra aussi ; elle ne se rendait pas bien compte de ce qu'elle faisait et devint complètement gâteuse.

Elle n'attirait pas l'attention pour d'autres troubles manifestes et son observation complète ne fut pas prise. On

sait seulement qu'elle n'a eu de vomissements qu'une fois, quelques jours avant sa mort. Elle ne paraissait pas souffrir de troubles de la vue, ni de céphalalgie rebelle. Elle n'a pas eu de convulsions.

La malade succomba quelques mois après son ictus. A l'ouverture du crâne on constata que la dure-mère adhérait fortement dans la région antérieure de la calotte. Après l'avoir séparée au scalpel on put constater à la partie moyenne et postérieure du frontal droit une *excroissance osseuse* de la grosseur d'une noix qui se continuait insensiblement avec le reste de l'os. A la surface de cette excroissance, on remarquait plusieurs irrégularités osseuses où la dure-mère adhérait fortement. L'épaisseur de la calotte était d'ailleurs plus grande du côté droit que du côté gauche. On ne remarquait rien à la surface extérieure de la calotte. Par contre, l'arcade sourcilière droite était un peu plus épaisse que la gauche. En ce qui concerne les deux branches montantes du maxillaire inférieur, on trouva plutôt une légère différence à l'avantage de celle du côté gauche.

Dans le lobe frontal droit, on constatait la présence d'une *tumeur* ayant les dimensions de la moitié d'une petite orange, qui ne faisait pas corps avec le cerveau, mais était suspendue à la dure-mère aux dépens de laquelle elle était formée. Vers le milieu de cette tumeur qui avait intéressé la plus grande partie du lobe pré-frontal droit, on remarquait une dépression dans laquelle s'enclavait parfaitement l'excroissance osseuse que nous avons décrite sur la face interne de la calotte. A ce niveau, d'ailleurs, la tumeur adhérait au crâne par l'intermédiaire de la dure-mère. La tumeur avait une consistance dure et une couleur rouge-grisâtre. Les circonvolutions avoisinantes étaient réduites de volume et plus ou moins ramollies.

L'étude histologique permet de diagnostiquer un psammome ou sarcome angiolithique.

OBSERVATION VI

(W. Spiller)

Journal of American Méd. Assoc., 27 décembre 1907

Il s'agit d'un malade de 47 ans, entré à l'hôpital en 1899.

Ce malade se présentait avec une ébauche d'hémiplégie droite, il avait en outre une *exostose* sur le crâne.

Cet homme, marié, n'ait tout accident syphilitique ou maladie antérieure. Sa femme, bien portante, n'avait fait aucune fausse-couche.

On apprit que seize ans auparavant le malade avait violemment heurté son front en descendant un escalier. Environ huit ans plus tard il s'aperçut que sa tête augmentait de volume. Il y avait 3 ou 4 ans que des phénomènes de paresthésie attirèrent son attention sur ses orteils droits. Simultanément sa jambe droite devint plus faible, puis son bras droit. Quelques mois avant de se présenter à l'hôpital, le malade avait eu une crise convulsive qui fut suivie de plusieurs autres moins prononcées. L'une d'elles fut accompagnée d'aphasie complète pendant dix minutes. A aucun moment, il n'avait souffert de céphalée, de nausées ou de vertiges. Pourtant, huit jours avant l'opération, il commença à avoir des nausées et un violent mal de tête.

L'examen du malade révélait une hémiparésie de tout le côté droit mais respectant la face. Pas de troubles de la

sensibilité objective ; les réflexes étaient exagérés mais surtout à droite. La mémoire était pauvre et pour s'exprimer, bien que connaissant le mot qu'il désirait dire, le malade, incapable de le prononcer, était obligé d'en choisir d'autres moins appropriés.

L'hypertrophie crânienne était frappante, elle commençait à deux ou trois centimètres au-dessus de l'arcade sourcilière gauche, au niveau de la tempe gauche, s'étendait en arrière sur le pariétal gauche en dépassant un peu la ligne médiane.

L'examen des yeux révélait une double *névrite optique* allant vers l'atrophie avec limitation du champ visuel pour les formes et les couleurs.

On tenta d'opérer le malade. On pratiqua la résection d'une large partie d'os au niveau de l'exostose. Mais une hémorragie profuse interdit de tenter plus loin l'intervention et le malade mourut deux heures plus tard.

Une autopsie complète fut interdite, et l'on ne put qu'examiner le cerveau et le crâne par la brèche opératoire.

La face interne du cuir chevelu, qui a été retournée, pendant l'opération, au niveau de la région pariétale gauche, apparaissait lacérée considérablement à cause d'adhérences existant entre le péricrâne et le crâne. Au même niveau, les tissus du cuir chevelu étaient indurés, le tissu fibreux épaissi comblant des espaces séparant de petites épines, osseuses. La portion d'os découpée pendant l'opération mesurait 9 cm. × 12 cm. La face externe portait des *exostoses nodulaires* dont les unes étaient dures et adhérentes et les autres en nid d'abeilles et friables. Sa surface interne était lisse avec des lambeaux de dure-mère adhérente. Là où la dure-mère était arrachée, l'os avait le même aspect en nid d'abeilles.

Le reste du crâne, demi-calotte droite et base, ne présentait rien d'anormal si ce n'est que, par places, la du-

re-mère était épaissie, inégale et inséparable de l'os, mais principalement au niveau de l'hémisphère gauche. Les portions adhérentes renfermaient plusieurs petites formations osseuses. Notamment à 3 cm. en avant de la partie moyenne du sillon de Rolando, était un nodule osseux de 1 cm. $\times$ 0,5 qui déprimait la substance cérébrale. Notons encore que la surface gauche de la faux portait deux minces lames osseuses.

Sur l'hémisphère gauche était une zone nettement déprimée, de 4 cm. de largeur sur 3 cm. dans le sens antéro-postérieur, dont le bord postérieur atteignait le sillon de Rolando et le bord droit le sillon longitudinal. La dure-mère paraissait être très adhérente à ce niveau, mais un examen soigneux prouvait que l'apparente adhésion n'était que le large pédicule d'une tumeur née aux dépens de la dure-mère elle-même, et s'enfonçant dans le tissu cérébral qu'elle comprimait et dont elle se faisait une loge. On pouvait nettement distinguer la pie-mère partout entre la tumeur et la substance cérébrale.

La tumeur était une masse ovale, mesurant 6 cm. transversalement et d'une hauteur de 4 cm. Sa face supérieure dure-mérienne était dans l'aire concave signalée plus haut, s'adaptant à la surface interne convexe, parce que fortement épaissie du pariétal gauche. Sous la tumeur, la substance cérébrale avait subi le maximum de compression, la substance grise avait presque complètement disparu. La tumeur était blanc-grisâtre, assez molle, sauf au centre qui contenait des formations osseuses. Notons qu'on a de plus trouvé un mélanosarcome de la choroïde.

OBSERVATION VII

W. Spiller)

Ibidem

C'est le cas d'un homme âgé de 42 ans, qui, en 1906, se plaignait d'une *augmentation de volume* de la *région pariétale gauche*. Il avait, en outre, une légère impotence fonctionnelle du côté droit, et certains troubles de la parole.

Six ou sept mois avant de consulter, le malade s'était aperçu de l'augmentation de volume progressive et continue de sa région pariétale gauche et accompagnée d'un violent mal de tête localisé à gauche. Quelques semaines plus tard, il était incapable d'articuler correctement et il annonçait indistinctement lorsqu'il voulait parler. Il lui est même arrivé de rester quinze à vingt minutes sans pouvoir prononcer une seule parole. Il n'a jamais eu de tremblements, ni de phénomènes convulsifs; pas de troubles sensitifs. Il ne se plaignait pas de paralysie du bras ni de la jambe à droite, mais d'une certaine maladresse qui occasionnellement le faisait vaciller et tituber comme un homme ivre. Sa vue avait toujours été bonne jusqu'à ce moment, où il éprouvait quelque difficulté pour lire, les lignes se touchant et se brouillant devant ses yeux. Sa mémoire, autrefois bonne, devenait mauvaise. Il était long à trouver ses mots et s'exprimait avec hésitation en faisant un grand effort. Sa voix devenait plus faible: il entendait bien.

Traité par des injections hypodermiques de calomel, sa mémoire et sa parole avaient paru s'améliorer, mais de nouveau son état s'était aggravé.

A l'examen on trouvait un soulèvement de la région pariétale gauche, s'étendant au dessus et derrière l'oreille, dur, et non douloureux au palper, mais continuant à

augmenter de volume et étant le siège de quelques douleurs spontanées. Une légère asymétrie faciale paraissait être due à ce que le coin droit de la bouche tombait plus que le gauche et que le pli naso-génien était plus effacé à droite qu'à gauche. La langue tirée déviait à droite. La main droite serrait moins fortement que la main gauche. Pas de troubles de la sensibilité ; réflexes normaux à gauche, un peu vifs à droite ; tendance au clonus des deux côtés mais pas de signe de Babinski.

Examen oculaire : réflexes photo-moteurs normaux ; un très léger nystagmus dans le regard latéral des deux côtés. Le fond d'œil ne montrait qu'une légère dilatation des vaisseaux de la rétine.

Le malade devenait agité, ayant de plus en plus de difficulté pour parler et même pour écrire ; les autres symptômes s'aggravant, l'opération fut décidée.

On fit sauter toute la portion d'os qui paraissait soulevée et qu'on trouva très épaissie. Au-dessous, la dure-mère était également épaissie, mais ne fut pas touchée.

Le malade guérit parfaitement ; reprit son emploi dans le commerce, mais quelques mois plus tard, il vit reparaître progressivement tous ses symptômes.

Quatre mois après la première opération il descendait difficilement un escalier, il avait chaque matin de violents maux de tête. Sa parole était embrouillée, inintelligible même et son écriture informée.

Il subit une seconde opération pendant laquelle une tumeur fut trouvée sous la dure-mère et fut complètement énucléée. Elle siégeait au niveau de l'hyperostose pariétale, elle s'était développée aux dépens de la dure-mère, en repoussant devant elle et en comprimant la circonvolution de Broca.

A la suite de cette seconde opération, il fut complètement paralysé à droite et devint tout à fait aphasique pendant quelques jours. L'examen oculaire révéla un

léger degré de névrite optique œdémateuse. Puis, graduellement, il redevint capable de dire quelques mots. Il retrouva assez rapidement l'usage de son côté droit, puis celui de la parole. Deux mois après l'opération, la névrite optique avait complètement disparu, la vision était normale, seul persistait le nystagmus signalé plus haut. Comme autres symptômes il ne restait qu'une légère maladresse du pouce droit et une petite faiblesse de la face inférieure à droite.

C'est alors seulement, qu'il raconta qu'un an et demi auparavant il avait reçu un choc violent sur la tête à l'endroit où l'épaississement osseux devait se produire. Cinq mois après l'opération, la guérison se maintenait.

Etude clinique, anatomique et diagnostique

Les sept observations que nous avons rapportées concordent par la présence d'un épaissement osseux unilatéral, mais elles sont loin d'être superposables quant à l'aspect clinique et l'évolution.

Les deux caractères d'unilatéralité et d'association d'hyperostose et de tumeur cérébrale permettent toutefois de relever entre elles certains traits communs.

Leur ÉTIOLOGIE est obscure et nous ne pouvons, de la plupart de ces faits, tirer aucune conclusion. Le plus souvent l'hyperostose paraît congénitale ou juxta-congénitale. Les deux malades de Brissaud et Lereboullet avaient une hyperostose telle, qu'elle ne pouvait passer inaperçue et dans la première enfance sa présence fut notée. De même dans notre cas, l'enfant envoyé en nourrice avait déjà une bosse sur la tête. Dans les cas de Parhon, l'hyperostose modérée, trouvée à l'autopsie ou constatée à la phase terminale de la maladie, était apparue à une date inconnue et peut-être était-elle également congénitale. Dans les cas de Spiller, en revanche, l'hyperostose serait survenue tardivement et du fait d'un traumatisme. Mais les détails sur l'état antérieur manquent et les preuves sont insuffisantes pour établir des relations certaines entre l'hyperostose et le traumatisme, qui nous paraît absolument incapable de provoquer des troubles trophiques étendus à toute une moi-

lié du crâne et de la face comme dans le cas de MM. Brissaud et Lereboullet. Le rôle de la tuberculose ou de la syphilis n'a pu être mis en évidence. Dans notre cas la réaction de Bordet-Wassermann est négative et l'un des malades de Spiller a été traité par des injections mercurielles sans qu'il en résulte d'amélioration ou même de sédation des symptômes.

L'affection, dans les faits suivis suffisamment longtemps, paraît passer par *deux phases* : phase de l'hyperostose, phase des accidents nerveux secondaires.

C'est par la *constatation* d'une *tumeur osseuse* que l'on reconnaît l'affection. Il en était ainsi chez notre petit malade, comme dans le cas de Brissaud et Lereboullet. Mais cette tumeur osseuse peut persister très longtemps sans provoquer aucun trouble. Chez le premier malade de Brissaud et Lereboullet c'est à l'âge de 20 ans qu'apparurent les convulsions. Chez leur seconde malade, ce n'est qu'à 29 ans que survinrent la céphalée et les vomissements. De même notre petit malade reste actuellement indemne de tout accident, mais on ne peut présager l'avenir chez lui, si surtout on le compare aux autres malades. Au contraire, chez l'un des malades de Spiller, la précession de la tumeur osseuse paraît avoir été de courte durée, si l'on tient compte de sa seule constatation médicale ; chez l'un, quelques mois, chez l'autre elle avait été de huit ans ; mais si l'on admet l'influence du traumatisme qui remontait à 16 ans : l'hypertrophie osseuse était beaucoup plus ancienne : peut-être même était-elle antérieure au traumatisme. Enfin, dans les cas de Parhon, aucune conclusion ne peut

être tirée, étant donné l'insuffisance des renseignements cliniques.

La deuxième phase est celle des accidents nerveux, variables selon les cas et la localisation de la tumeur : convulsions, hémiplegie, céphalée, vomissements, symptômes oculaires, etc. Elle semble relativement rapide. Toutefois dans le premier cas de Brisaud et Lereboullet, le malade a vécu 12 ans avec des convulsions à plus ou moins longs intervalles.

Nous ne reviendrons pas longuement sur les SYMPTÔMES PRÉSENTÉS qui sont assez simples et d'ailleurs suffisamment décrits dans les observations ci-dessus.



MARIE P. (Obs. III) vue de profil

L'hyperostose osseuse est surtout crânienne, variable d'aspect selon les sujets. Dans les cas de MM. Bris-

saud et Lereboullet elle occupait la région fronto-pariétale droite et avait la forme d'un cône à sommet accentué, situé en dedans et en arrière à peu près sur la ligne médiane du crâne ayant un aspect en crête de cascar assez frappant. Dans le cas de M. Léri, il s'agit d'une hyperostose décomposable en trois bosses. La plus volumineuse est une saillie arrondie du volume d'une mandarine, qui coiffe la région pariétale postérieure ; en avant de celle-ci est une bosse beaucoup plus plate ; enfin au dessus de l'orbite une bosse allongée descend le long du rebord antérieur de la fosse temporale.

L'unilatéralité est presque absolue, au point de vue clinique du moins, car au point de vue anatomique, les exostoses peuvent empiéter un peu sur le côté opposé. Chez la deuxième malade de Brissaud et Lereboullet on a trouvé quelques rares masses de la dimension d'une lentille d'un côté, alors que de l'autre les exostoses étaient nombreuses et importantes.

L'indolence de ces hyperostoses est constante.

Aucun symptôme autre ne les accompagne pendant plus ou moins longtemps. Puis surviennent les signes d'irritation corticale ou d'hypertension intracrânienne, dus à la tumeur secondaire. Ils sont assez variables : syndrome classique de tumeur cérébrale dans un cas de Brissaud et Lereboullet, convulsions dans leur autre cas ; hémiplégie dans les cas de Parhon et de Spiller, hémiplégie avec névrite optique œdémateuse dans les deux cas de Spiller.

L'ÉVOLUTION est fatale du jour où les signes de tumeur se constituent nettement et le succès opératoire de Spiller semble tout à fait exceptionnel.

L'AUTOPSIE a permis des constatations superposables et très suggestives. On y trouve constamment, en premier lieu une hyperostose de la région fronto-pariétale plus ou moins étendue, avec lésions osseuses de la table interne dont l'aspect devient celui d'un nid d'abeilles ou d'un quadrillage ; nous avons déjà signalé que l'hyperostose n'est pas strictement unilatérale. En second lieu on trouve une tumeur dure-mérienne qui est un sarcome angiolithique typique, à base calcifiée, implantée sur la dure-mère au niveau même de l'hyperostose.

Ces constatations permettent avec Brissaud et Le-reboullet, avec Spiller, d'admettre le rôle de la dure-mère qui, après avoir vraisemblablement participé au développement de l'hyperostose par sa face externe, a, par sa face interne, amené le développement de formations néoplasiques uniques ou multiples selon les cas. Mais nous croyons devoir nous abstenir ici de discussions pathogéniques forcément hypothétiques et obscures. Le problème est ici en grande partie celui du développement des tumeurs dure-mériennes en général. Tout au plus ces faits tendent-ils à montrer le rôle favorisant de certaines hyperostoses dans la production ultérieure des néoplasmes.

La localisation unilatérale, sur le territoire de la V^e paire, pourrait soulever aussi une discussion. Contentons-nous de rapprocher ces faits de ceux inverses où il y a hémiatrophie faciale, localisée également au territoire de la V^e paire, où la localisation est si étroite même que seule la branche ophtalmique ou une partie de son territoire est intéressé.

Nous n'insisterons pas sur le diagnostic différentiel. Toutefois, la déformation osseuse telle qu'elle existe dans tous ces faits, peut être rapprochée d'autres déformations signalées ces dernières années. Sans parler du *leontiasis ossea* parfois limité à la voûte et à la base du crâne, nous pouvons signaler celle, décrite par M. Apert, dans l'*acrocéphalo-syndactylie*, où l'excroissance osseuse en crête de casoar, en cimier de casque de pompier, ressemble fort à celle des malades de Brissaud et Lereboullet, mais est strictement médiane, associée à la syndactylie, ce qui établit facilement le diagnostic. De même les faits de *dysostose cranio-faciale* de M. Crouzon, assez analogues au point de vue objectif, s'en éloignent par le siège plus nettement médian de la lésion osseuse et par leur caractère héréditaire et familial.

Il nous resterait à parler du TRAITEMENT, malheureusement nous sommes actuellement désarmés. Si Spiller a pu intervenir chirurgicalement dans ses deux cas, il s'agissait de faits tout à fait spéciaux et dans les cas de Brissaud et Lereboullet l'hyperostose était trop accusée pour qu'une intervention même précoce ait été susceptible d'avoir un résultat favorable. En aucun cas le traitement antisypilitique n'était indiqué. Restent donc les moyens purement symptomatiques tels que la trépanation décompressive en cas d'hypertension intra-crânienne ou la médication bromurée indiquée lors de crises convulsives.

Pourtant signalons que la radiothérapie paraît améliorer le petit malade de M. Léri. Mais l'application des rayons est encore trop récente pour qu'on puisse conclure à un effet thérapeutique certain.

Conclusions

I. — Sous le nom d'*hémicraniose* on peut, avec MM. Brissaud et Lereboullet, décrire un type particulier d'hyperostose localisée exclusivement à un côté du crâne et de la face.

II. — Cliniquement, il se caractérise dans la plupart des faits par l'association à l'hémihyperostose, le plus souvent congénitale ou remontant à la première enfance, au bout d'un nombre d'années plus ou moins long, de manifestations nerveuses (convulsions, céphalée, vomissements, cécité, hémiplégie) en rapport avec l'irritation du cerveau et semblant traduire l'existence d'une tumeur cérébrale secondaire.

III. — Anatomiquement, on a constaté dans les cas autopsiés l'association d'une hyperostose osseuse et d'une tumeur d'origine dure-mérienne. Cette tumeur présentant histologiquement les caractères du sarcome angiolithique, a son implantation sur la dure-mère au niveau même de l'hyperostose.

IV. — Cette association de tumeurs osseuses et méningées, semblant évoluer successivement, permet, avec Brissaud et Lereboullet, avec Spiller, d'invoquer

le rôle de la dure-mère qui, après avoir contribué dans le jeune âge, en sa qualité de périoste interne, au développement progressif de l'hyperostose, a eu, lorsque la période de croissance a été terminée, son activité orientée dans un autre sens ; d'où le développement des formations néoplasiques, uniques ou multiples, selon les cas.

V. — La localisation unilatérale dans le territoire du trijumeau et spécialement de sa branche ophtalmique mérite d'être retenue. C'est cette localisation qui justifie le terme d'hémicrâniose pour désigner ces faits et qui permet de les reconnaître lorsque, comme dans le cas de M. Léri, seule l'hémihyperostose existe, qu'elle doive ou non s'accompagner ultérieurement de signes de tumeur cérébrale.

Les faits d'hémicrâniose paraissent rares mais assez significatifs pour retenir l'attention et justifier leur groupement.

Vu le Doyen,

ROGER.

Vu le Président,

CARNOT.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

APPEL

Bibliographie

BRISAUD et LEREBoulLET. — *Revue Neurologique*, juin 1903.

PARHON et GOLDSTEIN. — *Spitalul*, 1904, n° 3.

PARHON et NADJEDE. — *Revue Neurologique*, 15 novembre 1905.

SPILLER. — *J. of the American med. Ass.*, 27 décembre 1907.

LEREBoulLET. — *Soc. méd. des hôp.*, 10 mai 1912.

LÉRI. — *Soc. méd. des hôp.*, 29 octobre 1920.
